FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1930 **THÈSE** N° 497

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Pierre FRÉMONT

né à Lessay (Manche), le 7 Avril 1904.

Étude clinique et nosologique de la Chondrodystrophie d'Ollier

---

Président : M. LEJARS, *Professeur.*

PARIS
JOUVE & Cie, EDITEURS
15, Rue Racine, 15

1930

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1930

THÈSE

N°.....

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(*Diplôme d'Etat*)

PAR

Pierre FRÉMONT

né à Lessay (Manche), le 7 Avril 1904.

Étude clinique et nosologique de la Chondrodystrophie d'Ollier

---

Président : M. LEJARS, *Professeur.*

PARIS
JOUVE & Cie, EDITEURS
15, Rue Racine, 15

1930

LE DOYEN ..... M. ROGER

I. — PROFESSEURS

Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale.	CUNÉO.
Physiologie	ROGER.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	LEMIERRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	LENORMAND.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MÉNÉTRIER.
Pathologie expérimentale et comparée	RATHERY.
Clinique médicale	CARNOT. BESANÇON. ACHARD. Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	TEISSIER.
Clinique de la Tuberculose	Léon BERNARD.
Clinique chirurgicale	DELBET. HARTMANN. LEJARS. GOSSET.
Clinique urologique	LEGUEU.
Clinique ophtalmologique	TERRIEN.
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE. BRINDEAU. JEANNIN.
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	VAQUEZ.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SEBILEAU.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Professeur san chaire	MAUCLAIRE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.	
ALAJOUANINE.	Neurologie et Psychiâtrie.
AUBERTIN	Pathologie médicale.
BÉNARD (Henri)	Pathologie médicale.
BINET	Physiologie.
BLANCHETIÈRE	Chimie biologique.
BROCQ	Pathologie chirurgicale.
BRULÉ	Pathologie médicale.
CADENAT	Pathologie chirurgicale.
CATHALA	Pathologie médicale.
CHABROL	Pathologie médicale.
CHEVALLIER .	Pathologie médicale.
DE GAUDART D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale.
DOGNON	Physique.
DONZELOT ...	Pathologie médicale.
ECALLE	Obstétrique.
.....	Urologie.

II. — AGREGES EN EXERCICE (*Suite*).

MM.	
GARNIER	Pathologie expérimentale.
GASTINEL	Bactériologie.
GATELLIER ...	Pathologie chirurgicale.
GIROUD	Histologie.
HARVIER	Pathologie médicale.
HOVELACQUE..	Anatomie.
HUTINEL	Pathologie médicale.
JOANNON	Hygiène.
JOYEUX	Parasitologie.
LABBÉ (Henri)..	Chimie biologique.
LAROCHE (Guy)	Pathologie médicale.
LEMAITRE	Oto-rhino-laryngologie.
LEROUX	Anatomie pathologique.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LÉVY-VALENSI	Neuro-psychiâtrie.
LIAN	Pathologie médicale.
MERCIER (Fernand)	Pharmacologie.
MILLOT	Histologie.
MONDOR	Pathologie chirurgicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET.	Pathologie chirurgicale.
MOURE	Pathologie chirurgicale.
MULON	Histologie.
OBERLING	Anatomie pathologique.
OLIVIER	Anatomie.
PIÉDELIÈVRE..	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
QUÉNU	Pathologie chirurgicale.
RICHET Fils ..	Physiologie.
SEZARY	Dermatologie et syphiligraphie.
VALLERY-RADOT(Pasteur)	Pathologie médicale.
VAUDESCAL ..	Obstétrique.
VELTER	Ophtalmologie.
VERNE	Histologie.
VIGNES	Obstétrique.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.	
BUSQUET	Pharmacologie.
GUÉNIOT	Obstétrique.
LEQUEUX	Obstétrique.
NEVEU-LEMAIRE ...	Parasitologie.
RETTERER	Histologie.
ZIMMERN	Physique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.	
ABRAMI	Clinique médicale.
CHIRAY	Clinique médicale.
DEBRE	Clinique médicale.
DUVOIR	Clinique médicale.
FIESSINGER ..	Clinique médicale.
LAIGNEL-LAVASTINE	Clinique médicale.
LÉRI	Clinique médicale.
AUVRAY	Clinique chirurgicale.
BASSET	Clinique chirurgicale.
CHEVASSU	Clinique chirurgicale.
HEITZ-BOYER.	Clinique chirurgicale.
MATHIEU	Clinique chirurgicale.
MOCQUOT	Clinique chirurgicale.
PROUST	Clinique chirurgicale.
SCHWARTZ ...	Clinique chirurgicale.
LE LORIER ...	Clinique chirurgicale.
LÉVY-SOLAL ..	Clinique obstétricale.
METZGER . ..	Clinique obstétricale.

V. — CHARGES DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé. Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.

FREY : Stomatologie.

CHAILLEY-BERT : Education physique.

LEDOUX-LEBARD : Radiologie clinique.

WEILL-HALLE : Puericulture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE

A MA MERE

A MES PARENTS

A MES AMIS

A MES MAITRES

A Monsieur le Professeur LEJARS
chirurgien de l'hôpital Saint-Antoine.

Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

A Monsieur le Docteur POUPAULT
Chirurgien chef de l'hôpital de Dieppe.

A Monsieur le Docteur KEMMEL
Chirurgien-assistant de l'hôpital de Dieppe.

A Monsieur le Docteur CHANCEL
Médecin chef de l'hôpital de Dieppe.

A Monsieur le Docteur CASSEL
Chef du laboratoire, de l'hôpital de Dieppe.

INTRODUCTION

Que faut-il entendre sous le nom de chondrodystrophie ou dyschondrotrophie ?

La question mérite d'être posée. En effet, ce terme est rencontré dans de nombreuses observations à l'occasion de faits qui semblent tout à fait différents les uns des autres surtout lorsqu'on confronte entre elles les radiographies des malades.

Néanmoins, parmi tous les cas rapportés sous cette étiquette, il nous est apparu que certains avaient un caractère commun, et ceci d'une manière frappante.

La chondrodystrophie mérite donc une place à part dans la description des affections cartilagineuses et nous croyons opportun d'essayer de fixer par l'étude critique des observations publiées, où elle commence, où elle s'arrête.

Nous commencerons par donner un rapide aperçu historique de la question puis nous résumerons un certain nombre d'observations démonstratives d'où nous tirerons les symptômes les plus caractéristiques de l'affection.

Nous nous proposerons ensuite de classer cette chondrodystrophie au milieu des autres troubles de la croissance et nous chercherons à dégager ce qui est

acquis quant à sa pathogénie et à son anatomo-pathologie.

Nous terminerons en envisageant l'affection au point de vue de son diagnostic.

HISTORIQUE

Ollier, en 1898 rapporte à la Société de Chirurgie de Lyon un cas de dystrophie cartilagineuse à laquelle il donne le nom de dyschondroplasie, il semble qu'il ait été le premier à signaler une pareille difformité.

Son élève, Mollin, en 1900 publie sous sa direction une thèse dans laquelle on retrouve trois cas semblables y compris le cas original.

Il est à noter qu'Ollier et Mollin dès cette époque insistent sur le rôle du retard d'ossification du cartilage épiphysaire alors que des auteurs ultérieurs semblent avoir laissé dans l'ombre ce point capital.

Nové-Josserand à la même date publie un cas comparable aux précédents.

En 1900, Schweib décrit, sous le nom d'ostéo-génis imperfecta, une observation qui semble être en réalité un cas de chondrodystrophie.

D'ailleurs, entre cette date et 1911 la plupart des communications d'ostéo-génis imperfecta comportent la même confusion.

Coon, en 1912, publie une très belle observation que nous résumerons plus loin.

Sous le titre de « Déformations héréditaires chon-

drodystrophiques » avec exostoses cartilagineuses multiples », Ehrenfield signale un grand nombre de cas dont très peu méritent d'être retenus en tant que chondrodystrophie.

Il n'en est pas de même des observations de Burchardt, de Frangenheim parues à peu près à la même époque.

En 1916, Johanson, en 1917, Bojesen, reprennent la question.

A peu près à la même date, Ledoux-Lebard décrit dans le Journal de Radiologie un aspect radiologique qui semble être une forme fruste de chondrodystrophie.

Plus récemment, en 1926, le professeur Mauclaire présente à la Société de Chirurgie un cas de chondrodystrophie.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1. (Ollier 1898).

Il s'agit d'une fillette de six ans et demi, chez laquelle on a constaté depuis longtemps des troubles consistant en une incurvation de l'avant-bras semblant résulter d'une fracture vicieusement consolidée.

L'examen montre que l'avant-bras est incurvé et raccourci.

De plus, du côté de la main, on trouve les phalanges anormalement souples et malléables, de forme trapue.

Du côté des membres inférieurs on note à la face interne du fémur des exostoses pseudo cartilagineuses.

Il existe également à ce niveau une légère incurvation diaphysaire.

Dans l'ensemble les membres supérieurs et inférieurs droits, sont raccourcis par rapport à ceux du côté gauche.

Ces troubles se sont accentués depuis leur date d'apparition.

Ollier ne décrit pas chez sa malade d'autres lésions du squelette que celles qui précèdent.

Radiographie.

Ollier ne rend compte chez cette malade que de la radiographie des phalanges.

Les caractères de cette image sont cependant bien parti-

culiers : les épiphyses sont très atrophiées à peine perceptibles.

Les diaphyses se présentent comme une massue irrégulièrement perméable aux rayons X et semblant constituées d'une masse ayant les propriétés radiographiques du cartilage.

OBSERVATION N° 2 (Ollier et Mollin, 1900).

Cette observation, assez comparable à la précédente, est celle d'une fillette de onze ans, dont les antécédents personnels et familiaux sont négatifs.

L'examen eut lieu alors que l'enfant avait cinq ans, à l'occasion d'une claudication légère.

On nota effectivement un raccourcissement de deux à trois centimètres du membre inférieur droit, avec raccourcissement également net du membre supérieur droit marqué surtout au niveau de la main.

Le fémur présente une concavité interne, la hanche n'est pas luxée.

Du côté du péroné l'atrophie est très remarquée, l'os se terminant en haut et en bas par une masse pseudo-cartilagineuse représentant l'épiphyse et la région juxta-épiphysaire.

Radiographie.

Les lésions sont absolument comparables aux précédentes et marquées surtout au niveau des mains.

OBSERVATION N° 3 (Destot 1900).

Il s'agit d'un malade venu consulter avec le diagnostic d'exostoses ostéogéniques et chez lequel Destot découvrit

des lésions analogues à celles décrites par Ollier. Elles prédominaient, en particulier, au niveau des phalanges des mains et des pieds, lesquels présentaient une grande laxité et une consistance amoindrie.

Le compte-rendu radiographique est absolument superposable à celui des deux cas précédents.

OBSERVATION N° 4 (Coon 1911).

Garçon de quinze ans chez lequel on a noté à l'âge de trois ans un gonflement de son poignet droit, puis en d'autres points sont survenues des déformations semblables; de plus, les parents ont remarqué que la croissance était moins rapide de ce côté que du côté gauche.

A l'âge de treize ans, apparition de petites masses dures sur la main gauche.

L'examen montre que tout le côté droit est grandement déformé, le membre supérieur est notablement plus court du côté droit que du côté gauche, il est de même en ce qui concerne le membre inférieur.

Elargissement du niveau du coude et du poignet avec perception de masses sur l'humérus, le genou est également épaissi, de même les métatarsiens; cependant, on ne peut mettre en évidence aucune masse au membre inférieur droit qui soit comparable à celle que l'on a observée au niveau du membre supérieur.

Le fémur, le tibia, le péroné et le cubitus sont incurvés.

Radiographie.

L'aspect est typique avec modifications beaucoup plus importantes que n'en montrait la clinique.

Trois types de lésions sont observés :

1) Zones de faible densité, claires, avec déformations tumorales, surtout au niveau des phalanges, des métatarsiens, et des métacarpiens.

2) Irrégularité des contours, striation longitudinale au niveau des os longs.

3) Exostoses, ceci au niveau de l'olécrane, de l'acromion et du col du fémur.

OBSERVATION N° 5 (BENTZEN 1922).

Le 25 janvier 1922, entrait à la clinique de B. une fillette de famille bien portante où l'on ne retrouvait aucune histoire de difformité congénitale. On ne retrouvait pas chez elle de trace de rachitisme, l'état général était bon.

A l'âge de cinq ans, ses parents constatèrent que son membre inférieur droit était plus court que le gauche, ce raccourcissement fut de plus en plus prononcé par la suite. Elle fut examinée à l'âge de 14 ans :

Dans le passé de la petite malade on retrouve trois fractures dont deux au niveau du membre supérieur furent consécutives à de graves traumatismes (il s'agissait de décollements épiphysaires par chutes de grande hauteur).

Il en fut tout autrement de la troisième fracture, fracture du fémur, par simple chute de bicyclette.

La marche a été normale, boiterie insignifiante malgré un raccourcissement de huit centimètres.

A l'examen général corps bien proportionné à l'exception du raccourcissement qui détermine une scoliose à convexité droite.

La hanche et le genou ont une mobilité normale.

Légère limitation de la flexion, par contraction du triceps sural dûe à l'habitude de marcher sur les orteils.

Les muscles sont bien développés.

Radiographie.

Fémur — il est beaucoup plus court du côté droit que du côté gauche avec des espaces clairs au niveau du petit trochanter, espaces marquetés d'un certain nombre de points noirs; à l'extrémité inférieure, striation longitudinale.

Tibia — modifications considérables de la structure des deux métaphyses où l'on note une striation longitudinale sur un fond clair comme si de longs copeaux avaient été détachés à la gouge.

Pelvis — disposition analogue dans l'aile iliaque droite.

Pied — espaces clairs au niveau des premières phalanges des deux premiers orteils.

Aucune anomalie sur le reste du squelette.

Cette observation qui ne frappe qu'un seul membre diffère de la plupart des autres où l'on observe presque toujours une disposition plus ou moins hémi-atrophique.

OBSERVATION N° 6 (Voorhœve 1922).

Garçon de quatorze ans chez lequel on a constaté que le genou gauche a augmenté de volume, est devenu douloureux de temps à autre depuis deux ans sans symptômes de luxation méniscale.

L'examen montre simplement une légère hydarthrose.

Cet enfant est né à terme de parents normaux. Il a eu un rachitisme léger dans l'enfance, à deux ans il a eu une fracture du fémur, à quatre ans une scarlatine.

Un point est intéressant dans cette observation de V. : une sœur du petit malade de deux ans plus jeune présente les mêmes lésions squelettiques, avec les mêmes localisations. Le père présente une dysthrophie osseuse de même nature, mais moins prononcée, il semble donc que dans ce cas particulier la nature familiale ne soit pas discutable.

Radiographie.

La structure est tout à fait spéciale, on note des raies sombres, verticales, parallèles au grand axe de l'os allant de l'épiphyse à la diaphyse, ceci s'observe sur tous les os longs, sur le bassin, sur les ailes du sacrum, sur la rotule sur le calcaneum, sur l'omoplate, et sur les côtes.

De plus, on constate :

1') des taches claires surtout au niveau du tibia et du fémur.

2) des modifications de forme : élargissement métaphysaire.

3) des exostoses en assez grande quantité. Chez le garçon on note, en particulier, des petites stalactiques au col du fémur.

4) des points sombres sur un fond aréolaire, ceci surtout au niveau des métatarsiens.

OBSERVATION N° 7 (Nils Silfverskiold 1923).

Jeune garçon de onze ans.

Antécédents familiaux. Pas de nanisme dans la famille ni de difformité, aucune syphilis ou tuberculose héréditaire. Sept enfants bien portants sauf, un opéré récemment d'un sarcome du fémur.

Antécédents personnels. Né à terme, bon état général, intelligence normale.

A partir de la cinquième année, sa mère a remarqué que les jambes semblaient anormales.

Examen : Les membres supérieurs et le tronc sont normaux, la taille de 1 mètre 24, le poids de 30 kilogs, la tête est large. L'attitude est celle d'une luxation bi latérale de la hanche avec flexion en avant du bassin et lordose lombaire. Atrophie musculaire du membre inférieur, pied en varus, de conformation massive et grossière.

Au niveau des hanches :

Limitation des mouvements de flexion et d'extension, adduction limitée, rotation très réduite.

Grands trochanters :

Ils sont irréguliers et massifs, remontent au-dessus de la ligne de Nélaton-Roser.

Au niveau des genoux :

Epaississement limité à la jointure elle-même. L'extension et la flexion sont normales. Léger genu-valgum.

Au niveau des pieds :

Mobilité normale sauf au niveau de l'articulation métatarso-phalangienne du gros orteil qui est épaissie.

On ne note pas de déformation épiphysaire ailleurs qu'aux endroits qui viennent d'être envisagés.

Examen radiographique :

1° *Articulation de la hanche :*

Cavité cotyloïde : Très élargie par disparition du tissu osseux, la ligne de démarcation entre le cartilage et l'os entoure concentriquement l'endroit de la cotyloïde initiale.

La raréfaction osseuse est marquée par des contours cur-

vilignes et irréguliers. Dans cette zone on note des bandes plus claires.

L'extrémité supérieure du fémur est irrégulière, le point d'ossification de la tête est réduit à une épine plantée sur un col atrophié. On note de plus de larges zones claires avec points foncés.

2° *Fémur :*

Il est légèrement incurvé en s italique.

Les épiphyses, larges, ne présentent pas de zone ostéoïde, on note à ce niveau des noyaux osseux disséminés.

3° *Tibia :*

Irrégularité de la zone d'ossification; le noyau de la tubérosité antérieure est encore absent.

4° *Rotule :*

Elle est d'aspect poreux, la pointe n'étant pas encore calcifiée.

5° *Tarse :*

Les différents os sont irréguliers et plus petits que normalement.

6° *Métatarsiens :*

Le premier est plus court, plus épais que normalement; à son extrémité antérieure on note une fragmentation du noyau au milieu d'une zone non encore calcifiée.

Modifications analogues à la première phalange du gros orteil.

7° *Articulation de l'épaule :*

La cavité glénoïde est de contours irréguliers.

L'extrémité supérieure de l'humérus est élargie avec un noyau étalé au milieu d'une zone décalcifiée offrant un aspect strié.

8° *Coude :*

Aspect analogue.

9° *Carpe :*

Modifications comparables à celles du tarse : noyaux d'ossification anormalement petits.

10° *Vertèbres :*

Certaines ont un corps plus large en avant qu'en arrière.

11° *Crâne :*

Il est relativement large.

Nous avons tenu à décrire complètement cette belle observation de NS. parce qu'il nous a paru que dans tout autre la participation des cartilages de conjugaison était évidente avec ces noyaux osseux atrophiés et disséminés au milieu des masses épiphysaires décalcifiées.

OBSERVATION N° 8 (Cole, 1926).

Une fillette de onze ans entre à l'hôpital parce que sa jambe droite est notablement plus courte que la gauche. Ce raccourcissement a été constaté dès la naissance.

L'histoire de la famille est négative, personne du côté du père et de la mère n'a présenté semblable difformité. La malade a eu les affections habituelles de l'enfance sans complication.

L'examen montre un raccourcissement du membre inférieur droit avec élargissement des extrémités supérieures et inférieures du tibia et l'extrémité inférieure du fémur et une masse palpable sur le côté interne de la diaphyse fémorale, masse de consistance dure simulant une tumeur circonscrite.

Il existe du genu varum avec flexion permanente de 15° environ au niveau de cette jointure.

Mensuration : raccourcissement de vingt centimètres environ, mesure prise de l'épine iliaque antéro-supérieure à la malléole interne.

Raccourcissement marqué du deuxième orteil du pied droit sans autre lésion apparente au niveau du pied.

La tibio-tarsienne est normale.

Radiographie :

La radiographie montre une disposition particulière au niveau de l'os coxal, du fémur, du tibia et du deuxième métatarsien du côté droit.

Rien aux membres supérieurs, ni à la colonne vertébrale.

Os iliaque droit :

Aspect vacuolaire de l'aile iliaque, entouré d'une ombre plus dense.

Espace clair au-dessus de la cotyloïde.

Même aspect au niveau du pubis.

Fémur droit :

Il est plus court et plus épais que normalement avec deux grosses tumeurs, une provenant du corps et déformant l'os avec contours très légèrement irréguliers d'aspect vacuolaire, l'autre à l'extrémité inférieure de l'os détermine une boursouflure, l'interligne articulaire étant intact.

Tibia :

Les deux extrémités paraissent également « soufflées ».

Péroné :

Il n'est pas atteint, il paraît donc très long par rapport au tibia court et épais.

Métatarsiens :

Le premier et le deuxième métatarsiens présentent de petites zones vacuolaires avec striations denses tout autour.

Même aspect au niveau de la première phalange des deux premiers orteils.

Du côté gauche, le fémur est un peu épaissi dans sa partie moyenne avec quelques zones raréfiées au niveau de la tête. Aucune tumeur de ce côté.

Aucune autre lésion du côté gauche.

Biopsie :

La biopsie est pratiquée sur l'extrémité supérieure du tibia. Elle montre une masse cartilagineuse avec corticale osseuse mince; au microscope on trouve surtout du tissu cartilagineux clairsemé de petites zones osseuses, on y trouve également en faible quantité de la moelle osseuse rouge et jaune.

OBSERVATION N° 9 (Mauclaire 1926).

Il s'agit d'une naine de trente-trois ans, mesurant 1 m. 01.

Les parents sont normaux et bien portants, un frère et une sœur sont également en bonne santé.

En ce qui concerne les antécédents personnels, le sujet a boité dès les premiers pas, la marche ayant eu lieu à la date normale. L'atrophie osseuse date de l'enfance.

Examen :

Membre supérieur droit.

L'épaule est élargie, l'omoplate est petite et de forme normale. L'humérus est raccourci, mesurant 16 centimètres.

Le coude est élargi transversalement.

L'avant-bras, mesuré de l'olécrane à la radio-carpienne a quinze centimètres.

Le poignet est épaissi.

La main mesure quinze centimètres de la radio-carpienne à l'extrémité du médius.

On note l'existence de saillies osseuses au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne.

Membre supérieur gauche.

On note les mêmes déformations au niveau des articulations et les mêmes lésions du pouce.

Tête.

Le crâne est bombé en avant, la circonférence au niveau du front est de soixante centimètres.

Rachis.

Pas de déviation, sauf une légère concavité gauche.

Sternum et côtes.

Les côtes sont incurvées en s horizontal, leur extrémité antérieure est très saillante.

La circonférence thoracique maxima est de quatre-vingt-deux centimètres.

La forme du thorax est particulière, il bombe en avant non pas en forme de carène, mais par une surface antérieure plane taillée à pic et constituée aux dépens du sternum et des extrémités antérieures des côtes.

La longueur du tronc, mesurée de la première dorsale à la première secrée est de vingt-six centimètres.

Bassin.

Il est très large, évasé.

Sa circonférence au niveau des trochanters est de quatre-vingt dix centimètres.

Membres inférieurs.

Les articulations sont épaissies.

Longueur de la cuisse : vingt-six centimètres.

Longueur de la jambe : vingt-six centimètres.

Le pied est de longueur normale.

Démarche.

La démarche est en « ban-ban », mais pas de plongeon en marchant. On verra qu'il y a une luxation, mais celle-ci est fixée.

Radiographie :

Humérus.

Il est court, la tête est tassée et déformée, élargie peu transparente.

L'extrémité inférieure est tassée, élargie et présente une forte incurvation en avant.

Cubitus.

Il est grêle, assez long.

Radius.

Egalement grêle et allongé, mais de plus on note :

A gauche : une absence de la tête radiale, qui est remplacée par une baguette incurvée en avant.

A droite : même difformité, une pointe osseuse représentant la tête.

Poignet.

Les lésions sont les mêmes des deux côtés, les extrémités en présence étant tassée.

Carpe.

Plusieurs os sont atrophiés, d'autres manquent, si bien qu'il est impossible de reconnaître les parties constituantes du squelette carpien.

Main.

La main est généralement longue, son squelette paraît normal.

Hanche.

On note une double luxation :

A gauche : le trochanter est remonté au-dessus du cotyle. La tête et le col sont remplacés par une pointe qui vient se placer dans la cavité cotyloïde.

On note la présence d'un petit fragment osseux isolé au-dessus du petit trochanter.

A droite : les déformations sont comparables. La tête et le col étant remplacés par une pointe osseuse plus acérée que celle du côté gauche.

Le trochanter remonte plus haut. De ce côté la luxation est donc plus marquée que du côté gauche.

Extrémité intérieure du fémur.

L'épiphyse est tassée, présentant, de profil, une courbure concave en arrière.

Extrémité inférieure du tibia.

Tassement analogue, prolongement postérieur du plateau tibial.

Pied.

Il est, dans l'ensemble,comparable à la main, allongé comme elle, sans malformation spéciale.

Cette observation nous paraît tout particulièrement digne d'être retenue, car nous nous trouvons là en présence d'un cas que nous pourrions qualifier de chondrodystropie « pure ».

On ne trouve pas, en effet, de masses cartilagineuses su-

rajoutées, la dystrophie du cartilage conjugal semblant la seule cause des déformations épiphysaires et du vice de croissance.

OBSERVATION N° 10 (Lenormant 1902).

Bien que cette observation ait trait non pas à une dyschondrotrophie, mais à un cas d'exostoses ostéogéniques avec troubles de croissance, nous croyons utile de la reproduire, car elle va nous montrer combien cette affection peut simuler celle qui fait l'objet de notre travail.

Il s'agit d'un garçon de vingt ans, sans antécédents personnels ou héréditaires qui méritent d'être signalés.

Des exostoses se sont développées lentement en différents points du squelette.

L'examen montre la présence d'exostoses multiples qui siègent à la face postérieure de l'omoplate droite, au niveau de la fosse iliaque droite, à l'extrémité inférieure du radius droit et du cubitus du même côté. Le squelette de la main et des doigts est le siège d'exostoses et de déviations multiples avec noyaux osseux à la base des métacarpiens et incurvation des phalanges.

Du côté gauche, on note également aux membres supérieurs une disposition analogue à celle du côté droit.

Les deux membres inférieurs portant les mêmes déformations très marquées à l'extrémité inférieure des deux fémurs.

Mais ce qui est capital c'est qu'en plus de ces exostoses multiples, on note certains troubles dans la longueur des os, et en particulier l'extrémité inférieure du cubitus droit

est complètement atrophiée et l'on ne sent pas d'apophyse styloïde.

Le cubitus s'arrête à deux centimètres au-dessus de l'apophyse styloïde du radius, la main étant très nettement déjetée vers le bord cubital de l'avant-bras.

OBSERVATION N° 11. (LENORMANT, 1906).

Cette observation, que nous ne ferons que mentionner, est celle d'un cas d'exostoses ostéogéniques avec troubles de la croissance, mais dans lequel il y avait une association de chondromes, propres à accentuer encore la ressemblance avec la chondrodystrophie.

ETUDE CLINIQUE

Nous venons de reproduire un certain nombre d'observations qui, à première vue, paraissent bien différentes les unes des autres. Les lésions qui sont décrites sont tantôt généralisées à presque tout le squelette, tantôt localisées à tout un côté, ou croisées, ailleurs un seul membre est atteint.

Chez tel malade, le nanisme par achondroplasie semble manifeste. Tel autre offre l'image clinique d'une luxation congénitale bi-latérale.

Cependant, et nous avons insisté à dessein sur la description de certains caractères des déformations osseuses tant cliniques que radiographiques, il nous semble qu'il se dégage de la lecture de ces différents cas une certaine impression d'identité.

Les auteurs qui ont étudié les difformités cartilagineuses semblent beaucoup avoir perdu de vue la magistrale description qu'Ollier fit de la dyschondrotrophie, maladie d'ailleurs dénommée depuis « maladie d'Ollier ».

Il nous paraît indispensable de revenir sur ce point et de rappeler les idées de l'auteur lyonnais rapportées dans la thèse de Mollin.

Les conclusions d'Ollier sont les suivantes :

1° La dyschondrotrophie est une lésion osseuse ca-

ractérisée cliniquement par un arrêt partiel de développement du squelette.

2° Ce trouble de la croissance affecte surtout les os longs des membres et le squelette métacarpo-phalangien de la main.

3° Les os longs sont incurvés.

4° Les déformations osseuses ont pour conséquence des déformations articulaires (genu valgum ou genu varum).

5° Seule la radiographie permet de distinguer la nature exacte de cette dystrophie.

6° L'identité entre la dyschondrotrophie et les exostoses ostéogéniques semblent discutable.

7° L'étiologie est inconnue.

On pourrait presque retrouver dans ces quelques lignes tous les caractères signalés dans les principales observations qui ont été reproduites.

Le but que nous nous proposons dans ce travail est de fixer la place de la dyschondrotrophie dans la nosologie des troubles de la croissance.

Dans cet ordre d'idée, tout en acceptant la définition d'Ollier, il convient de la compléter sur certains points qui, à notre sens, devront servir pour différencier la dyschondrotrophie des affections avec lesquelles elle a été si fréquemment confondue.

La question en somme est la suivante :

L'image radiographique de la dyschondrotrophie est spéciale, quels sont ses caractères ?

Nous insisterons sur deux points :

1°. Les lésions siègent au maximum au niveau du

cartilage de conjugaison, dans la région juxta-épiphysaire. Qu'il y ait irrégularité des contours, boursouflure, élargissement de cette zone, peu importe. Ce qui est capital, et il faudra revenir sur ce fait, c'est que cette zone est anormalement claire, elle est insuffisamment ossifiée, quelques nodules osseux semblent étouffés par une masse de cartilage hyalin paraissant incapable de se calcifier. Ceci est manifeste dans le cas de SILFVERSKIOLD.

Nous avons comparé les radiographies publiées dans les différentes observations reproduites ici et un fait nous a paru constant : c'est la fixité du maximum des lésions au même endroit pour un même os.

Nous verrons plus loin que c'est d'une constatation analogue que BENTZEN est parti pour concevoir une théorie pathogénique des plus intéressantes.

2°. Dans l'ensemble les lésions sont atrophiantes. Il est bien entendu que les épiphyses sont augmentées de volume, mais elles sont à l'état de cartilage, cartilage à aspect strié ou vacuolaire.

Quant à l'os, ce qu'il nous en apparaît est diminué et irrégulier. Par exemple les extrémités supérieures du fémur où une spicule osseuse représente le col et la tête, un carpe dont les os sont indistincts quelques-uns manquant même.

Ainsi, en plus, bien entendu, du raccourcissement des os longs, il convient de retenir ce caractère général hypoplastique.

Nous verrons tout l'intérêt de cette réserve qui ne nous paraît pas figurer dans les différents travaux

consultés à propos de cette étude. Elle nous servira de base dans notre essai de classification de la dyschondrotrophie au milieu des différents troubles de croissance.

Ces remarques générales vont nous permettre de fixer les grands traits cliniques de la chondrodystrophie.

Nous envisageons ici l'étiologie, pensant qu'il est inutile de lui consacrer un chapitre spécial puisqu'aussi bien nous en sommes toujours au même point qu'au temps d'Ollier; la nature héréditaire semble bien manifeste chez le malade de Voorhaeve, mais il faut reconnaître que l'observation en question est troublante par d'autres côtés : la structure de l'os en particulier ne ressemblant en rien à celle de tous les autres cas — ces raies foncées, verticales, généralisées constituent un caractère dominant du tableau clinique que l'on ne retrouve dans aucune des autres descriptions.

L'étiologie est donc encore inconnue.

En ce qui concerne la symptomatologie, il va nous suffire de faire une rapide synthèse des observations précédemment exposées : les sujets sont en général des nains disproportionnés, les membres inférieurs étant spécialement courts par rapport au tronc. Ils ont un crâne élargi, le nez est souvent déprimé par atrophie ou absence de leur os propre.

Aux membres supérieurs les jointures sont élargies, l'apophyse styloïde du cubitus paraît remontée.

Les mains sont irrégulières, élargies, massives, parfois de forme triangulaire « en trident ».

Aux membres inférieurs, les cuisses sont raccourcies, boudinées.

L'attitude d'une luxation bilatérale de la hanche est souvent observée et il y a également et en même temps un certain degré de coxavara.

Enfin, très souvent on note du genu varum ou du genu valgum.

Aux rayons X :

L'ossification des épiphyses est irrégulière avec des taches claires, des nodules foncés, parfois des stries longitudinales ou transversales.

L'ossification périostale est normale.

Il est courant de noter des lésions carpiennes très marquées avec petits noyaux d'ossification isolés, irréguliers, « étouffés ».

Fréquemment des formations cartilagineuses sont surajoutées sous forme de masses tumorales simulant de véritables enchondromes et sur la nature desquelles nous reviendrons.

Ces différentes lésions peuvent être généralisées à presque tout le squelette, elles peuvent n'intéresser qu'un membre, elles peuvent être à disposition hémiplégique, ou symétriques; elles peuvent être croisées. Dans tous les cas, nous retenons la constance signalée dans presque tous les travaux sur la dyschondrotrophie, des lésions métacarpo-phalangiennes.

Les déformations, à point de départ conjugal,

peuvent être prédominantes du côté de l'épiphyse ou au contraire évoluer du côté de la métaphyse. Enfin, elles peuvent intéresser toute la zone épiphyso-métaphysaire.

Certains auteurs (Ledoux-Lebard, Mauclaire) ont décrit un aspect radiologique dans lequel il n'y a aucune déformation épiphysaire ou métaphysaire, mais où l'on note à la hauteur du cartilage conjugal la présence de stries transversales. Il y a manifestement là un vice d'ossification particulier et peut être à cet égard convient-il de parler dans ces cas d'une forme fruste de dyschondrotrophie, qui serait localisée uniquement au cartilage d'accroissement.

Nous n'insisterons pas davantage sur la symptomatologie de l'affection qui nous occupe, ce court résumé, joint aux observations, nous donne une idée assez exacte de ce que l'on peut entendre sous le nom de dyschondrotrophie. Nous pouvons maintenant essayer de classer la maladie au milieu des différents troubles connus de la croissance.

ESSAI DE CLASSIFICATION DE LA DYSCHONDROTROPHIE

Avant d'exposer la place qu'il nous paraît légitime d'accorder à la dyschondrotrophie, nous croyons utile de justifier cet essai de classification.

Ce chapitre serait, en effet, superflu si cette dyschondrotrophie avait déjà une place marquée dans les descriptions des maladies de la croissance osseuse.

Or, les traités classiques que nous avons consultés ne signalent pas la maladie d'Ollier en tant qu'entité morbide et si l'on rencontre le terme de dyschondrotrophie ou de chondrodystrophie, c'est-à-dire accessoire au cours de l'exposé d'affections tout à fait différentes, comme nous le montrerons.

Quels sont donc les différents troubles ostéogénétiques qui sont voisins de la chondrodystrophie et avec lesquels la confusion semble avoir été faite si fréquemment.

1°) *L'Ostéogénis imperfecta.* — Une première affection est l'ostéogénèse « imperfecta » de Vrolick.

Cette affection, encore appelée dysplasie périostale de Durante, ostéoporose fœtale de Kundrat, aplasie périostale (Klebs), fragilitas ostium (Gwill), ostéosatyriasis idiopathica (Lobstein), est caractérisée par

un nanisme avec lésions de la voûte cranienne. Les membres sont courts, il existe des déviations, des torsions, déviations et torsions dûes « à d'anciennes fractures consolidées par des viroles osseuses exubérantes » (Apert).

Un des symptômes caractéristiques que présentent les malades atteints de cette curieuse affection est la facilité avec laquelle ils fracturent les différents os de leur squelette. Nous avons le souvenir d'un malade qui était porteur de très nombreux cals de fractures anciennes, lesquelles avaient eu lieu le malade étant couché à la suite de faux mouvements exécutés dans son lit même. Averti de cette fâcheuse prédisposition, c'est avec les plus grands ménagements que le Docteur Capette, dans le service duquel était hospitalisé ce sujet, le fit transporter d'un pavillon à un autre en vue de le présenter à une policlinique. En dépit de toutes les précautions prises, une fracture de l'avant-bras se produisit dans ce court déplacement.

Donc, fait capital, l'os est particulièrement fragile. Il est aminci entre les cals, toutes les déformations siégeant au niveau des points faibles, c'est-à-dire en pleine diaphyse.

Le cartilage de conjugaison est sain et c'est là le point différentiel le plus important.

Si le siège des lésions est indiscutable et facile à contrôler par la radiographie, il n'en est pas de même de leur véritable nature. Jansen a beaucoup insisté récemment sur le rôle de l'étroitesse de l'amnios dans la pathogénie de cette affection, cette hypothèse nous

semble devoir être recueillie avec les plus grandes réserves.

La dysostose cléïdo-crânienne, caractérisée par une déformation du crâne associée à une absence presque complète de clavicule, semble devoir être rapprochée de la précédente, quant au siège périostal des lésions tout au moins.

2°) *Exostoses Ostéogéniques.* — Une autre affection est très voisine de la dyschondrotrophie, c'est : la chondromatose avec exostoses ostéogéniques.

Ici, tous les auteurs sont d'accord : le cartilage de conjugaison est en cause. C'est lui qui crée les exostoses, c'est à lui qu'il faut rapporter les formations cartilagineuses surajoutées. Enfin, l'on rencontre très fréquemment des troubles de la croissance comme l'a montré le Professeur Lenormant, dans deux études parues en 1905 et en 1906.

Quels sont donc les points sur lesquels nous pourrons nous baser pour différencier entre elles ces deux maladies du cartilage de conjugaison : les exostoses ostéogéniques, d'une part, la dyschondrotrophie, d'autre part.

Rien ne nous montrera si bien les caractères sur lesquels nous pourrons fonder cette distinction qu'une comparaison de l'observation de Lenormant avec les autres observations où la dyschondrotrophie est indiscutable comme celles de Coole, Silfverskiod ou comme celle de Mauclaire.

Quels sont les points communs aux deux groupes de faits ?

Tout d'abord les proliférations anormales constituent un caractère que l'on rencontre de part et d'autre. Elles ont le même siège et même dans les cas où elles apparaissent être purement diaphysaires, il faut tenir compte de ce fait qu'elles ont été en quelque sorte repoussées par les couches successives du cartilage fertile.

Les troubles de la croissance sont également observés dans les deux cas. Bessel-Hagen (cité par Lenormant) note le raccourcissement général du squelette et dans vingt-huit observations ce raccourcissement est prédominant sur certains os.

Les déformations secondaires et les déviations sont également un caractère commun. Elles relèvent d'ailleurs de la même cause : diminution de la longueur d'un os dans un segment de membre qui comporte deux os couplés.

Enfin les chondromes qui accompagnent le plus souvent les exostoses ostéogéniques simulent assez bien les masses surajoutées aux lésions dyschondrotrophiques que nous avons signalées dans plusieurs observations.

Quels sont maintenant les caractères propres aux deux affections, caractères qui vont constituer en somme les éléments du diagnostic différentiel.

Premier point.

Les os touchés avec prédilection ne sont pas les mêmes dans les deux cas.

Dans les exostoses ostéogéniques, le cubitus est spé-

cialement frappé dans sa longueur (65 % des cas, LENORMANT).

Dans la dyschondrotrophie on note une quasi constance des lésions métacarpo-phalangiennes.

Mais on conçoit qu'il s'agisse là d'un caractère secondaire.

Deuxième point.

Il en est tout autrement. La radiographie est de toute utilité pour mettre en lumière le caractère spécial que nous voulons maintenant envisager.

Nous avons déjà insisté à propos de la symptomatologie sur la nature *atrophiante* des lésions de la dyschondrotrophie.

Dans les exostoses ostéogéniques nous sommes amenés par l'examen des clichés à une constatation opposée. Il y a ici formation *osseuse hypertrophiante.* Ceci est d'une importance de tout premier ordre, si l'on veut serrer la question d'un peu près et nous nous excusons d'insister tout spécialement sur ce qui peut paraître un détail.

En somme, d'un côté on assiste à un vice de l'ossification qui aboutit à constituer des épiphyses déformées et surtout atrophiées, de l'autre, le vice de l'ossification, également indéniable, est tout opposé. Le cartilage de conjugaison ne fait pas de l'os d'une manière parcimonieuse et malhabile, il en fait de trop et il en fait trop tôt.

Il en fait trop tôt, en effet, et c'est ce qui permet de comprendre comment deux troubles qui affectent le

cartilage de conjugaison et qui semblent être le contraire l'un de l'autre arrivent à ce même résultat : l'hypo-accroissement de l'os.

Dans un cas, l'os est court parce que le cartilage est frappé de stérilité, parce que l'ossification « ne part pas », dans l'autre, l'os est court parce que le cartilage de conjugaison s'ossifie prématurément, parce que l'ossification « part trop vite », si bien qu'à l'âge où normalement la croissance devrait être active, le cartilage est déjà soudé tout en ayant déjà construit des productions surajoutées : des exostoses ostéogéniques.

Nous voyons donc que cette affection très voisine de la dyschondrotrophie peut s'en distinguer par plusieurs côtés et que l'image radiographique donne en général assez d'éléments pour éviter toute confusion.

Ainsi la dyschondrotrophie ne saurait semble-t-il être confondue avec l'ostéogénis imperfecta de Vrolick, non plus qu'avec les exostoses ostéogéniques, pour peu qu'on cherche avec soin les caractères propres sur lesquels nous avons insisté.

Nous devons maintenant envisager une affection qui semble avoir groupé sous son nom le plus grand nombre de cas concernant en réalité des dyschondrotrophies. Cette affection est l'achondroplasie.

3°) *Achondroplasie.* — Si l'on reporte à l'achondroplasie telle que l'a décrite Parrot en 1878, on voit qu'il s'agit d'une affection par aplasie du cartilage conjugal qui aboutit à un nanisme avec micromélie, mais, et ceci à nos yeux a une importance considé-

rable, le squelette est normal dans ses contours, les os longs des membres sont raccourcis mais il n'y a ni déformations épiphysaires, ni masses tumorales surajoutées, la radiographie ne montre pas de clarté métaphysaire ponctuée de grains noirs.

Nous avons vu la photographie d'un squelette d'un achondroplase vrai : les fémurs sont petits, mais la tête, le col, les trochanters, les condyles ont leur forme habituelle, et il en est de même pour tous les os.

Or, nous lisons dans le traité de médecine de Gilbert et Thoinot, à l'article achondroplasie, écrit par Marfan et Apert, les lignes suivantes qu'il nous paraît indispensable de reproduire.

« Il semble bien qu'il soit nécessaire de distinguer « deux formes d'achondroplasie à peu près aussi « communes l'une que l'autre. Dans la première, qui « est la plus typique, au point de vue de la morpho- « logie extérieure du sujet, les épiphyses appa- « raissent en temps normal; on note seulement un « amincissement des sinuosités du cartilage interdia- « physo-épiphysaire, et dans quelques cas une opa- « cité plus grande du tissu osseux de l'épiphyse aux « rayons Rontgen. Cette forme correspond à la dys- « plasie épiphysaire de Variot, mais, contrairement « à la nomenclature de cet auteur, il nous semble « que c'est à elle qu'il conviendrait de donner le nom « d'*achondroplasie vraie,* puisqu'elle réalise au maxi- « mum la morphologie caractéristique.

« Dans la seconde variété, l'ossification des épi- « physes est irrégulière, retardée, incomplète, et rap-

« pelle sous forme atténuée ce que l'on constate dans « le myxoedème fruste. Toutefois, la morphologie « extérieure est moins typique que dans la variété « précédente. La tête est parfois tout à fait normale « (Variot). Le nez n'a pas toujours l'ensellure habi- « tuelle (Comby); la micromélie n'est pas toujours « rhizomélique (Cavazzoni); elle peut être marquée « aux membres supérieurs (Comby) et la main peut « ne pas être isodactyle. Cette forme, que Variot ap- « pelle achondroplasie vraie nous paraît au contraire « mériter le nom d'*achondroplasie atypique ou irré- « gulière* ».

Ne suffit-il pas de lire la description de cette « achondroplasie atypique ou irrégulière » pour reconnaître le tableau clinique que nous avons rencontré dans les observations reproduites au début de ce travail.

D'ailleurs, Variot lui-même rapporte, (dans une note annexée à l'article précédent), la première des variétés sus écrites à la « chondrodysplasia hyper plastica » de Kauffmann, la deuxième à la « chondrodystrophie hypo plastica » du même auteur.

Pour Marfan et Apert, l'identification entre ces cas et ceux de Kauffmann est discutable. A nos yeux entre cette « chondrodystrophia hypoplastica » ou hyperplastica, d'une part; et ce que nous étudions, d'autre part, il n'y a en effet qu'une similitude de dénomination.

D'un côté il s'agit d'un vice de la croissance, de

l'autre il s'agit d'une étude portant sur des cartilages fœtaux, avant toute ébauche d'ossification.

Si maintenant nous consultons un autre ouvrage classique : Le Nouveau Traité de Médecine de Roger, Widal et Teissier, on trouve à l'article « achondroplasie », écrit par Soucquet, la description d'une forme atypique avec tassement des épiphyses et inflexion des diaphyses. Vingt cas sont signalés de cette achondroplasie atypique.

Un fait d'observation nous paraît mériter d'être signalé : au Musée Dupuytren, il existe un squelette présenté comme celui d'un nain achondroplasique; or, on constate au niveau du membre supérieur de cette pièce une déformation si caractéristique qu'elle nous semble pouvoir servir de type de description anatomique des lésions dyschondrotrophiques.

Ainsi, nous sommes amenés à considérer les « achondroplasies atypiques » comme étant en réalité de la dyschondrotrophie, et il nous paraît légitime de rendre ainsi à l'achondroplasie son unité initiale.

Il n'y a pas deux achondroplasies; il y a d'un côté une lésion par insuffisance d'ossification du cartilage de conjugaison l'achondroplasie, et d'un autre côté une lésion par véritable vice de l'ossification du cartilage qui donne un os déformé en même temps qu'atrophié : la dyschondrotrophie.

Dès lors nous pouvons envisager comme suit la classification de ces troubles de l'ossification qui sont en apparence si voisins les uns des autres.

Deux groupes sont à distinguer :

A) Les troubles de l'ossification périostique.

B) Les troubles de l'ossification cartilagineuse.

Dans le premier groupe, il faut placer l'ostéogénésis imperfecta de VROLICK.

Le deuxième groupe se subdivise lui-même en :

a) *achondroplasie* dans laquelle il y a seulement faiblesse de la fonction ossifiante du cartilage de conjugaison.

b) *exostoses ostéogéniques* dans lesquelles il y a vice « par excès » dans la fonction ossifiante du cartilage de conjugaison.

c) *dyschontrophie* dans laquelle il y a au contraire, vice « par défaut » dans ladite fonction.

Il est bien entendu que nous ne prétendons pas faire entrer dans ce tableau l'ensemble des troubles osseux qui peuvent survenir au cours de l'ossification.

Certaines affections comme le rachitisme, l'ostéomalacie, sont suffisamment connues dans leur nature pour que leur diagnostic soit en général aisé à porter en clinique. Elles ne nous ont pas retenu.

Nous n'avons voulu envisager ici que certaines maladies rares et souvent plus ou moins confondues.

Pour en terminer avec cet essai de classification, nous devons maintenant voir si la chondrodystrophie, à laquelle nous pensons avoir attribué la place qui lui revient, ne comporte pas elle-même des sous-variétés faciles à identifier.

A cet égard, nous pouvons tenir compte du siège

exact des lésions et, un peu schématiquement peut être, considérer :

— des formes à lésions uniquement cartilagineuses,

— des formes à lésions cartilagineuses associées à des lésions épiphysaires,

— des formes à lésions cartilagineuses associées à des lésions métaphysaires,

suivant le point où siègent les plaques vacuolaires, les nodules osseux, les déformations, les masses cartilagineuses, qui font partie du tableau clinique.

Nous pouvons également nous demander si les « stries transversales » constatées sur certaines radiographies sans aucun autre symptôme (Mauclaire, Ledoux-Lebard) méritent d'être rattachées à la chondrodystrophie, à titre de forme fruste.

Cet aspect spécial en pleine métaphyse mérite incontestablement d'être de dyschondrotrophie au sens éthymologique, et au sens anatomique.

Au point de vue clinique, cette assimilation nous paraît dangereuse.

La chondrodystrophie est une affection assez caractérisée pour qu'il y ait intérêt à ne pas alourdir sa description par des faits qui représentent en réalité tout autre chose.

Nous proposerons donc en matière de conclusions à cet essai de classification le tableau suivant qui permet d'embrasser d'un coup d'œil les différentes maladies que nous avons voulu envisager :

A) Maladie du périoste :

Ostéogénis imperfecta..

B) Maladies du cartilage conjugal :

1°. *Achondroplasie.*

2°. *Exostoses ostéogéniques.*

3°. *Dyschondrotrophie.*

a) cartilagineuse.

b) chondro-épiphysaire.

c) chondro-métaphysaire.

PATHOGENIE

La nature exacte des troubles de croissance qui caractérisent la dyschondrotrophie nous paraît très difficile à établir; nous pourrions d'ailleurs en dire autant de la plupart des chondropathies.

Les seuls travaux qui aient cherché à percé le mystère de la pathogénie de cette « irrégularité de développement d'évolution et de distribution du tissu cartilagineux des os » (Ollier) sont ceux de Bentzen parus en 1924.

Cet auteur avait remarqué sur plusieurs observations personnelles et sur une observation de Johanessen que les radiographies présentaient des bandes verticales alternativement claires et foncées siégeant pour un même os toujours au même point.

Sur des clichés de profil du tibia ces stries se projetaient sous forme d'une bande unique se dirigeant vers un point correspondant au trou nourricier de l'os. Même constatation en ce qui concerne le fémur d'un de ses malades ou deux exostoses sont situées en un point correspondant au trou nourricier de l'os.

La conclusion de Bentzen fut que la maladie d'Ollier suit la marche des artères des os.

Pour s'en convaincre il fit des injections d'artères nourricières chez le fœtus.

Ces constations furent le point de départ d'un certain nombre de recherches expérimentales qui méritent d'être signalées.

Admettant que la nutrition du cartilage devait être en défaut, il s'agissait de savoir si la lésion devait être imputée à une maladie de l'artère ou à un trouble vaso-moteur.

A cet effet, Bentzen rechercha chez ses malades les symptômes des affections sympathiques. Il nota chez l'un d'eux une légère atrophie d'une moitié de la face, l'absence de réflexe pupillaire, tous symptômes des affections du ganglion sympathique thoracique supérieur.

Nous remarquons en passant que d'autres auteurs ont fait la même constatation : Mollin, Bojesen, Johanessen.

Le malade de B. avait en plus une anomalie de la deuxième vertèbre dorsale, dont le corps semblait incliné vers la droite. Il paraît bien audacieux d'établir un rapport entre cette anomalie les troubles sympathiques et la dyschondrotrophie.

Néanmoins, l'auteur suppose qu'il y a eu un traumatisme vertébral cause d'une lésion sympathique, à la base elle-même du trouble de croissance.

Partant de cette hypothèse, il s'agissait par traumatisme sympathique d'un animal en voie de croissance de rechercher à reproduire les désordres observés dans la maladie d'Ollier.

Les expériences ont eu lieu chez de jeunes lapins.

Dans une première série, le traumatisme fut porté

au niveau du sympathique cervico thoracique lui-même.

Puis Bentzen essaya d'injecter de l'alcool dans la région para-vertébrale. Il eut alors la preuve de l'atteinte du sympathique par la constatation de myosis avec dilatation vasculaire de l'oreille du côté correspondant.

Puis il constata que l'oreille subit un retard de croissance : au bout de quelque temps les lapins avaient une oreille plus longue que l'autre. C'est là la preuve de l'influence du sympathique sur la croissance cartilagineuse.

Les animaux en expérimentation étaient suivis radiographiquement.

Au bout d'un mois, des modifications importantes, épaississement de l'os, espaces claires, apparurent chez un lapin (sur trente que comportait la série).

L'aspect observé avait une frappante similitude avec l'aspect des phalanges des malades atteints de dyschondrotrophie.

Dans une autre série, Bentzen s'attaqua directement à l'artère nourricière.

Ici, encore, après injection portée autour de l'artère nourricière, le résultat fut positif dans un cas sur trente en expérimentation : on constata un élargissement du canal médullaire, un épaississement de la corticale, des dépôts blanchâtres périostiques et des bandes longitudinales.

Cet aspect radiographique disparut d'ailleurs rapidement.

Pour Bentzen, il faut conclure que la maladie d'Ollier peut être interprétée comme une réaction typique de l'os contre une hyperhémie du tissu osseux dûe à une anomalie du système nerveux végétatif, le processus pathologique pouvant être comparé à celui de la formation des cals.

Cette théorie séduisante nous paraît très discutable; il semble qu'il soit difficile de créer d'une manière élective une lésion localisée au grand sympathique et plus encore au vaso-moteur périartériel d'un vaisseau si grêle qu'une artère nourricière de lapin; d'autre part, les radiographies des os des animaux en expérimentation, reproduites dans l'article de Bentzen nous montrent une image où la lésion chondrale est difficilement assimilable à celle de la dyschondrotrophie.

Il est possible que les retards de croissance et que les anomalies de croissance soient imputables à une lésion d'origine nerveuse, mais cette hypothèse demande à être confirmée.

Nous conclurons pour notre part que le mécanisme intime de la production des lésions de la dyschondrotrophie nous échappe encore.

Nils Silfverskiold, à propos de son malade, émet une opinion qui nous paraît digne d'être retenue : il se demande jusqu'à quel point on ne serait en droit de rapprocher les lésions de la chondrodystrophie de celles que Muller entend sous le terme général de « maladies locales ». Sous ce terme de maladies locales il faut comprendre avec Muller certaines épi-

physites type maladie de Legg-Calve, maladie de Schlatter (frappant la tubérosité tibiale inférieure), maladies de Kohler, etc.

Il est certain que dans bien des cas l'aspect radiologique de certains points du squelette dans la dyschondrotrophie ressemblent d'une manière frappante à celui de ces soi-disant maladies locales, et l'on peut se demander si la dyschondrotrophie ne représente pas un syndrome dont ces maladies, de nature également controversée, seraient des manifestations isolées.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Il nous paraît inutile de revenir sur la description macroscopique de l'os frappé de dyschondroplasie : il suffit de se reporter aux observations pour retrouver les déformations métaphysaires, les réductions de taille, les irrégularités de contours des épiphyses qui sont la caractéristique même de l'affection.

Nous rappellerons simplement que certaines de ces lésions ont un siège typique : celles qui siègent à la main par exemple. D'autres ont une importance toute spéciale : celles du cubitus ou du péroné, car elles sont la cause des incurvations si fréquemment rencontrées.

De même il faut tenir compte du rôle des muscles dans la constitution de ces modifications de forme.

Les muscles, en effet, sont ordinairement rétractés et tendent à accentuer les déviations primitivement dûes à un accroissement vicieux de l'os.

Au point de vue microscopique, on peut se reporter aux différentes biopsies qui ont été pratiquées sur certains des malades dont nous avons reproduit l'histoire.

Dans ces biopsies, on a pu mettre en évidence que le tassement épiphysaire, les masses surajoutées étaient de nature cartilagineuse, de petits noyaux in-

clus ayant seuls subi la transformation osseuse.

Il s'agit de cartilage hyalin.

Pour Frangenheim, ces masses de cartilage hyalin seraient en réalité des enchondromes purs et simples.

La question est d'importance car s'il en était ainsi, la dyschondrotrophie serait une chondromatose assez banale.

Johanessen réfute cette opinion. Chez un de ses malades, il a pu constater qu'il y avait non pas une masse cartilagineuse circonscrite et différenciée, mais simplement une zone de cartilage située à l'endroit où se trouve normalement de l'os.

DIAGNOSTIC

Nous serons également bref sur ce chapitre ayant étudié longuement à propos de la classification les caractères différentiels de la chondrodysplasie avec les principales affections susceptibles de la simuler.

L'image radiographique est assez nette en général pour qu'en présence d'un trouble de l'accroissement on puisse établir si le cartilage de conjugaison est malade ou si les déformations sont de nature périostale.

Si les épiphyses sont d'une manière générale irrégulières et atrophiées, on devra conclure à la chondrodystrophie; si on note, au contraire, des exostoses il faudra penser plutôt qu'il s'agit d'exostoses ostéogéniques.

Quant à l'achondroplasie, nous avons dit ce qu'il fallait penser de la forme dite atypique; dès lors, le diagnostic de la dyschondroplasie avec l'achondroplasie ainsi ramenée à ses justes limites, ne doit même pas venir à l'esprit.

Nous avons vu également comment il fallait concevoir à notre sens les « malacies locales » et il nous paraît légitime ainsi qu'à Silfverskiold de rattacher l'épiphysite par ostéo-chondrite de Legg-Calve, aussi bien que la maladie de Johansson, localisée à la ro-

tule, que l'épiphysite tibiale antérieure ou maladie de Schlatter, que la première maladie de Kohler (scaphoïdite) que la deuxième maladie du même auteur (frappant les métatarsiens), à des formes isolées de dyschondrotrophie.

Quant à l'ostéomalacie en tant que maladie générale elle est toute différente de la dyschondrotrophie « elle atteint des os déjà constitués tandis que la maladie qui nous occupe constitue à proprement parler un trouble de l'ostéogénèse » (Ollier).

De même les déformations causées par le rachitisme sont bien spéciales et ne sauraient prêter à confusion.

Dans le rachitisme, en effet, jamais l'on ne rencontre un aspect au niveau des mains semblable à celui que nous avons trouvé dans la plupart des observations étudiées.

En résumé, nous voyons que la dyschondrotrophie est une affection qui ne doit plus être confondue avec un autre vice de la croissance en raison surtout de l'aspect si particulier qu'elle sonne sur la plaque radiographique.

CONCLUSIONS

1°. La *dyschondrotrophie* est une entité morbide caractérisée :

Cliniquement : par un raccourcissement de certains os, raccourcissement à disposition variable, pouvant affecter les quatre membres, ou un seul côté du corps, ou avoir une disposition croisée ou être localisée à un seul membre.

Anatomiquement : par une atteinte du cartilage tel que les épiphyses sont tassées avec prédominance anormale de cartilage et atrophie portant sur les extrémités articulaires et sur la longueur de l'os.

Par la production inconstante de masses cartilagineuses intra-osseuses ou sous-périostées.

2°. La *chondrodystrophie* mérite une place à part dans la nomenclature des troubles de la croissance.

Elle doit en particulier être substituée aux formes dites « atypiques » de l'achondroplasie.

3°. Sa pathogénie est inconnue, mais le champ des hypothèses est ouvert en ce qui concerne son assimilation à certaines formes d'ostéo-chondrite localisées.

4°. Son diagnostic est avant tout basé sur l'interprétation de l'image radiographique.

Vu, le Président de Thèse : LEJARS

Vu, le Doyen : ROGER.

Vu et permis d'imprimer,
Le Recteur de l'Académie de Paris.
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

1. Ashhurst. Annals of surgery, 1916.
2. Bentzen. Acta radiologica, volume III.
3. Bojesen. Dysplasie osseuse d'Ollier. Fortschritte der Rontgen Strahlen, 1916.
4. Burchardt. Fortschritte am den Gebiete der Rontgen Strahlem 1912.
5. Brunning. Zeitschrift für Orthopédische Chirurgie de Hoffa, Tome 83, 1913.
6. Buddie. Zeitschrift für Geburt Und Gynécologie, 1924.
7. Carman et Fischer. Annals of s. 1925.
8. Cole. Surgery Gynécology And Obstretics, 1926.
9. Coon. American Journal of Orthopédie surgery, 1912.
10. Fairbank. British Journal of surgery, 1925.
11. Fiesch. Ostéogénésis imperfecta. Virchow archiv für Chirurgie, 1912.
12. Frangenheim. Chondrodystrophie. Fortschritte am den Gebiete der Ro, 1911.
13. Hammer. Ostéogénie imperfecta. Z. für Chir. de Hoffa tome 30.
14. Hertz. Stries transversales. Société anatomique, 1923.
15. Jansen. Acta radiologica. Volume VI.
16. —— Revue Française de Pédiatrie, 1925.
17. —— I monographie publiée chez Douin.
18. Joachimstal. Achondroplasie et nanisme. Deutsche Med Wochen, 1899.

19. Johanessen. Monatsch. für Kinderh. Tome 23.
20. —— Congrès Orthopédique de Christiania, 1922.
21. Johanson. Nordish Med. Arch. 1916.
22. Junsky. Beitrage zür Klinische Chirurgie, Tome 83, 1913.
23. Kauffmann. Chondrodystrophia Hypo plastica foetalis Z. Beitrage, Tome 33.
24. Kilbeck. Ostéogénis imperfecta Z. de Offa.
25. Lejoux-Lebard, Chabaneix et Dessanne. L'ostéopoelecie, Ostéo-chondrite généralisée sans signe clinique. Journal de radiologie, 1916.
26. Lenormant. Revue d'Orthopédie, 1905.
27. —— Revue d'Orthopédie, 1906.
28. Lévy et Jenkinson. American Journal of Roentgenologie, 1916.
29. Mollin. La dyschondroplasie, étude radiologique et clinique. Thèse de Lyon, 1900.
30. Mauclaire. Stries transversales. Société anatomique, 1925.
31. —— Congrès d'Orthopédie, 1926.
32. Maus. Les nanismes. Z. für Chirurgie.
33. Mouchet. Stries transversales. Société anatomique, 1925.
34. Nove Josserand. Société de Chirurgie de Lyon. 1900.
35. Ollier. Société de Chirurgie de Lyon, 1899.
36. Platt. Pseudo-coxalgies. The British Journal of Chirurgie 1922.
37. Pogston. Ostéogénis Imperfecta. Archives de Hoffa. Tome 34.
38. Polosson. Lyon médical, 1884.
39. Ravenna. Acgondroplasie ou Chondrodrystrophie nouvelle iconographie de la Salpétrière, 1913.
40. Regnard. Dysplasie périostale. Société anatomique, janvier 1912.

41. Schweib. Beitrage zür Klinische Chirurgie, 1900.
42. Schlemensky. Z. für Orthopédische chir. Tome 34.
43. Silfverskiold. Acta eadiologica. Vol. IV.
44. Stilling. Ostéogénis imperfecta Virchow Archiv. für Chir. Tome 115.
45. Velrich. Z. für Orthopédische Chir. Tome 113.
46. Villinger. Z. für Orthopédische Chir. Tome 35.
47. White Kenfrew. British Journal of Surgery, 1924.
48. Voorhaeve. Acta Radiologica. Vol. III.
49. Zurhal. Ostéogénis imperfecta Z. für orthopédisch. Tome 33.